

UNIVERSITE de PARIS

FACULTE DE MEDECINE de P A R I S
=====

Année 1954

288

Thèse
pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jean-Marie FOURGEAUD
né le 4 Août 1923 à GENOUILLAC (Charente)

Présentée et soutenue publiquement le

REIN POLYKYSTIQUE UNILATERAL

Président: Monsieur le Professeur M.FEVRE

UNIVERSITE de PARIS
FACULTE DE MEDECINE DE P A R I S
=====

Année 1954

N° _____

Thèse

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'état)

par

Jean-Marie FOURGEAUD

né le 4 AOUT 1923 à GENOUILLAC (Charente)

Présentée et soutenue publiquement le

REIN POLYKYSTIQUE UNILATERAL

Président: Monsieur le Professeur M.FEVRE.

A mon Président de Thèse:

Mr. Le Professeur M.FEVRE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Ancien Chef de Clinique

Chirurgien des Hôpitaux

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile

à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Chirurgie

qui a bien voulu me faire le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

En témoignage de ma respectueuse gratitude.

=====

and President of the

of the

of the

of the

of the

of the

of the

of the

of the

of the

of the

A mon Maître :

Mr. le Docteur J.E. MARCEL

Ancien Chef des Consultations d'Urologie Infantile
des Hôpitaux Trousseau et Bretonneau

Chef de la Consultation d'Urologie Infantile
de l'Hôpital Rothschild

Chef du Service d'Urologie de l'Hôpital de Villeneuve-St-Georges

pour l'accueil qu'il m'a réservé dans son service,

pour son riche enseignement

et pour toute l'aide qu'il m'a apportée
dans la préparation de ce travail qu'il a bien voulu me confier.

Hommage de mon respect et de ma profonde reconnaissance.

=====

A mes Parents

Humble témoignage de ma profonde affection et de
ma reconnaissance pour tous les sacrifices
qu'ils ont consentis pour moi.

=====



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153503_0001

A Mr. le Docteur H. G. ANDRÉ
qui guida mes premiers pas dans la carrière

En remerciement de la confiance et de l'estime
qu'il m'a accordées.

=====

A Mr. le Docteur R. BONNAUD
pour l'amicale attention qu'il m'a toujours portée

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

A Mr. le Docteur J. DELAUNAY
En reconnaissance pour ses conseils amicaux

=====

A ma Famille

A tous mes Amis

=====

DOYENS HONORAIRES :

M. BAUDOIN

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BAUDOIN, BRINDEAU, CARNOT, CHEVASSU, CHIRAY, CLERC, DELBET, GOUGEROT (H), GUILLAIN, HARVIER, LAIGNEL-LAVASTINE, LAUBAY, LEMAITRE, LUMIERE, LHERMITTE, LIAN, LOEPPEL, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, SANNIE, SEBILEAU, SELARY, TANON .

DOYEN Léon BINET

(Membre de l'Institut)

ASSESEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie pathologique	DELLARUE (A)
Bactériologie	GASTINEL (P)
Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports	CHAILLEY-BERT(P)
Biologie Médicale	VERNE Jean
Cancérologie Médicale et sociale	HUGUENIN (R)
Carcinologie	OBERLING (G)
Chimie médicale	POLONOVSKI (M)
	BROCC (P)
	CADENAT (F)
	MONDOR (H)
Clinique chirurgicale	QUENU (J)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de cardiologie	DONZELOT (E)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)

Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-MUTAILLIS
Clinique de Puériculture	LELONG (M)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et l'encéphale	DELAY (J)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO
(Hôtel Dieu	BERNARD (H)
(Bichat	LAROCHE (G)
Cliniques médicales (Cochin	MOREAU (R)
(Pitié	LEMAITRE (A)
Clinique médicale d'hydro-climatologie	
Thérapeutique	JUSTIN BESANCON
Clinique propédeutique	PASTEUR-VALLERY-RADOT (L)
(Tarnier	LANTUEJOUL (P)
Cliniques Obstétricales (Baudeloque	LEVY-SOLAL (E)
(Port Royal	LACOMME (M)
Clinique ophtalmologique	VELTER (E)
Clinique oto-rhino-laryngologie	AUBIN (A)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C)
Clinique physico-pathologique des problèmes	
alimentaires (chaire à titre personnel)	RICHET (C)
Clinique rhumatologique	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique thérapeutique médicale	CHABROL
Clinique Urologique	FEY (B)
Embryologie	GILLOU (A)
Génétique	LAMY (M)

Histoire de la médecine et de la chirurgie	MOUQUIN (M)
Histologie	CHAMPY (C)
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA (J)
Hygiène et Médecine préventive	JOANNON (C)
Médecine du travail	DEBOILLE (H)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	DE GAUDARD d'ALLAINES (F)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie médicale	BARIETY (M)
Pathologie et thérapeutique générales	DE GENNES (L)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R)
Physico-Chimie médicale (Chaire à titre personnel)	DOGNON A.
Physiologie	BINET (L)
Physique médicale	STROHL (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	MONLONGUET (P)
Thérapeutique	TURPIN (R)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES et AGREES

Anatomie	(DEBEYRE (J)
	(DELMAS (A)
	(GAUTHIER VILLARS
Anatomie pathologique	(Mlle.P(pr s ch)
	(BUSSEN (F)
Bactériologie	(FASQUELLE (R)
	(NEVOT (A)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
	(ETTORI (J)p.s.ch
Chimie médicale	(JAYLE (MF)p.s.ch
	(SCHAPIRA (G)
Dermato shyphiligraphie	.../...

Histologie	(BULLIARD (H) pr.s.ch (COUJARD (R) (DESCLAUX (P)
Hydrologie	DEBRAY (C)
Hygiène	(BOYER (DEPARIS (M)
Médecine légale	(DEROBERT (L) (GAUTHIER (M)
Neurologie	SEZE (S. de)
Neurochirurgie	
	(GRASSET (J) (LEPAGE (F) (MAYER (M)
Obstétrique	(MERGER (R) (RAVINA (J) (VARENGEOT (J)
Ophtalmologie	(OFFRET (G) (DESVIGNES (P)
Oto-Rhino-Laryngologie	(HALPHEN (Ep)pr.s.ch (MADURO
Parasitologie	BRUMPT
Parasitologie coloniale	CHABAUD ABOULHER (P)
Pathologie chirurgicale	(BAUMANN (J) (GOSSET (J) (HUGUIER (J) (LAURENCE (G) (LEGER (L) (OLIVIER (Cl)
Pathologie chirurgicale	(PADOVANI (P) • (POILEUX (M) (ROUX (M) (RUDLER (L.C.) (VERNE (J.M.) .../...

Pathologie expérimentale	MERKLEN (P)
	(BERNARD (J)
	(BOUDIN (G)
	(CASTAIGNE (P)
	(CONTE (M)
	(DECOURT (J)
	(DOMART (A)
Pathologie médicale	(DREYFUS (G)
	(FAUBERT (R)
	(HAMBULGER (J)
	(KOURILSKY (R)
	(MILLIEZ (P)
	(PERRAULT (M)
	(RAMBERT (P)
	(THIEFFRY (St)
	(TURIAF
Pédiatrie	(LAPLANE (R)
	(MARIE (J)
Pharmacologie	(LEVY (Mlle J)
	(CHEYMOND (JH)p.s.ch
Physiologie	(BARGETON (D)
	(PARROT (J.L.)
Physique médicale	(DJOURNO (A)
	(GOUGEROT (L)
Psychiatrie	BARUCK (H)
Psychiatrie infantile	MICHAUX (L)
Stomatologie	CHAPUT (M. A)
Thérapeutique	PERRAULT chargé de l'enseignement
Urologie	KUSS (R)

III.- PROFESSEURS HONORAIRES

ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE POUR LE

SERVICE DES EXAMENS

MM. BRINGEAU (A) Obstétrique - GATELIER (J) clinique chirurgie
LE LORIER (V) Obstétrique - VAUDESCAL (Obstétrique)

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

-à titre permanent-

MM.

	(AMELINE (A)
	(MENEGAUX (G)
Clinique chirurgicale	(PATEL (J)
	(SICARD (A)
	(BOULIN
	(BROUET
	(GACHERA
Clinique médicale	(HAGUENEAU (M)
	(MARCHAL
	(SOULIE
Clinique obstétricale	(DIGONNET (L)
	(ESCALLE (G)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique Urologique	GOUVELAINE (R)
Secrétaire de la faculté	MM. MOREL(J)
Secrétaire adjoint	Mlle CHANTREUIL (G)
Conservateur	Docteur HAHN (A)
Bibliothécaire: M.DOUAN (G)-Mlles.DUMAITRES,GOICHON, LENOIR (G)	
METIN (F.)	

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propre à leurs auteurs et qu'elle n'entend pas leur donner aucune approbation ni improbation.

INTRODUCTION

=====

. l'occasion de quatre malades observés dans le service d'Urologie du Dr J.E. MARCEL et atteints de rein polykystique unilatéral et de plusieurs observations déjà publiées dans la littérature étrangère, nous nous proposons dans ce travail de reprendre la question de l'unilatéralité du rein polykystique.

La maladie polykystique des reins, caractérisée anatomiquement par l'envahissement du parenchyme cortical et médullaire par de nombreux KYSTES, est dans la très grande majorité des cas, -sinon toujours-, une affection BILATERALE.

Néanmoins, on peut se demander si cette règle ne souffre pas d'exceptions et s'il existe des cas strictement UNILATERAUX.

Beaucoup d'auteurs le nient catégoriquement, affirmant que dans quelques cas l'unilatéralité n'est qu'apparente, que la dégénérescence kystique n'évolue pas parallèlement dans les deux reins et qu'avec le temps le rein apparemment respecté prend à son tour une structure polykystique. C'est l'opinion de BRAASCH, CHEVASSU, MARION, PASTEUR VALLELY-RALOT, COUVELLAIRE, etc..

"Jusqu'à preuve du contraire, écrit CHEVASSU, la maladie polykystique du rein est toujours bilatérale. Ce n'est pas parce que l'un des reins n'est pas perceptible ou parce qu'il suffit à assurer la vie après la néphrectomie du rein opposé, qu'on est autorisé à déclarer la lésion unilatérale". C'est notre avis.

Pour COUVELLAIRE, les cas unilatéraux ne seraient, en réalité, que des erreurs de diagnostic ou des reins polykystiques à prédominance unilatérale ou des reins oligokystiques, des "polykystomes" et même des cavernes tuberculeuses exclues.

POUSSON, qui soutint d'abord la possibilité de lésions unilatérales, renonça à les faire entrer dans le cadre ordinaire de l'affection et les rangea sous le nom de "faux reins polykystiques".

A. HYMAN prétend qu'un rein sain en apparence cache des formations kystiques indiscutables à l'examen histologique.

CAMPBELL affirme qu'un rein non polykystique dans l'enfance est susceptible de le devenir avec l'âge.

Et pourtant, certains auteurs -et non des moindres- se sont assurés, d'une part de l'intégrité clinique et fonctionnelle du rein non atteint, d'autre part de la preuve anatomique fournie par l'examen post-mortem pour démontrer l'existence de l'unilatéralité du rein polykystique. Nous citerons parmi eux:

.../...

-dans la littérature anglo-saxonne:

WAKELEY, OPPENHEIMER et NARINS, HOWZE et HILL, BUNGE et HANESS, LIH et WAND;

-dans la littérature allemande:

SIEBER, JONA;

-dans la littérature italienne:

VALENTINI, CARAVETTA;

-dans la littérature française:

LEJARS qui, dans sa thèse, cite un cas de lésion unilatérale, PAPIN, CHAUVIN, M.FEVRE et TRAN VAN HOA et surtout J.E. MARCEL qui a fait récemment une étude détaillée de la question.

Nous allons, dans ce travail, étudier les observations et les arguments des uns et des autres et les confronter avec les observations que le Dr J.E.MARCEL a bien voulu mettre à notre disposition.

Après avoir rappelé brièvement l'histoire de la maladie polykystique unilatérale et rapporté les observations dont nous disposons, nous envisagerons successivement:

- l'étiologie,
- la symptomatologie,
- la pathogénie,
- l'anatomie pathologique,
- le diagnostic clinique,
- le diagnostic différentiel,
- le traitement

et nous concluons.

=====

H I S T O R I Q U E

Des constatations nécropsiques d'une part, des observations cliniques d'autre part, nous paraissent apporter la preuve de l'unilatéralité de la maladie polykystique des reins.

a) CONSTATATIONS NECROPSIQUES.-

En 1887, sur un total de 4.90, autopsies, BUGBEE et WOULSTEIN découvrent onze reins polykystiques bilatéraux et quatre reins polykystiques unilatéraux chez un adulte, un nouveau-né et deux enfants.

En 1893, RITCHIE dénombre chez des adultes deux maladies polykystiques unilatérales sur une série de 88 cas nécropsiés.

NAUMANN, dans sa thèse (1897), rapporte deux cas de reins polykystiques unilatéraux chez des enfants et 14 bilatéraux sur une série de 10.177 autopsies.

En Argentine, SILBERSTEIN signale dans le service de STAFFIERI six reins polykystiques sur un total de 70 nécropsies. De ces reins, trois étaient bilatéraux. Les trois autres, unilatéraux, se rapportaient à des adultes morts, le premier d'asystolie, le second de gangrène pulmonaire et le troisième de cancer du poumon (1930).

LEDERER recueille onze reins polykystiques bilatéraux et deux reins polykystiques unilatéraux sur un total de 2.000 autopsies. De ces deux cas, le premier avait trait à un adulte de 60 ans, mort d'hémorragie cérébrale: l'un des reins était entièrement polykystique et l'autre macroscopiquement et microscopiquement normal. Le deuxième cas concernait un nouveau-né, mort d'une imperforation anale, chez lequel les reins étaient identiques au cas précédent.

BELL, au cours de 32.360 examens post-mortem, rapporte 75 reins polykystiques dont onze unilatéraux (1947). Parmi ceux-ci neuf concernent des enfants et deux des adultes de 45 et de 65 ans.

En 1949, RALL et ODEL mentionnent l'unilatéralité six fois sur une série de 46 reins polykystiques autopsiés de 1920 à 1947 à la Mayo Clinic.

Soulignons l'intérêt de ces examens post-mortem qui, portant obligatoirement sur les deux reins et assez souvent à un âge avancé de la vie, permettent ainsi d'affirmer l'intégrité anatomique du rein sain.

La conclusion est que sur un total de 49.704 autopsies, on dénombre 259 reins polykystiques dont 229 bilatéraux et 30 UNILATÉRAUX certains. De ces derniers, 21 se rapportent à des ENFANTS et 9 à des ADULTES.

b) OBSERVATIONS CLINIQUES PUBLIEES.-

Elles se rencontrent surtout dans la littérature étrangère.

-anglo-saxonne en particulier.

C'est à DICKINSON, de Londres en 1885, que l'on doit la première observation de maladie polykystique unilatérale.

En 1900, LUZZATO, de Venise, relève sur 226 reins polykystiques, 41 unilatéraux, soit un pourcentage de 18,1%.

En 1905, SIEBER, en Allemagne, compte chez des adultes neuf cas de dégénérescence kystique unilatérale sur un total de 244 cas colligés par lui dans la littérature.

En 1912, ILLYES rapporte l'observation d'un rein polykystique unilatéral traité avec succès par néphrectomie chez un adulte de 30 ans.

En 1915, Ch.E. BARNETT publie le cas d'une femme de 42 ans atteinte de rein polykystique unilatéral qui guérit par néphrectomie.

MELTZER rapporte l'observation d'une maladie polykystique unilatérale chez un adulte de 30 ans qu'il a néphrectomisé avec succès (1924).

KIDD, sur 149 cas de reins polykystiques relevés dans la littérature, en recueille neuf unilatéraux.

En 1929, B.A. THOMAS publie l'observation d'une femme de 31 ans, admise à l'hôpital pour une tumeur rénale gauche qui, à la néphrectomie, présente les caractères d'un rein polykystique. Le rein adelphe était parfaitement sain. L'auteur, revoyant sa malade trois ans, ne put déceler aucun signe suspect sur le rein restant.

Citons, en outre:

-WAKELEY, qui découvre un rein polykystique unilatéral chez un enfant de 20 mois, néphrectomisé ensuite avec succès (1930);

-LANDEVAR, en Argentine, qui, dans une étude détaillée du rein polykystique, insiste sur la fréquence des lésions unilatérales chez l'enfant (1930);

-VINCI, en Italie (1934);

-SCHWARTZ, qui rapporte un cas de processus kystique unilatéral chez un nourrisson de 7 mois et qu'on avait pris d'abord pour une hydronéphrose (1936). L'enfant fut opéré et revu 14 mois plus tard en bonne santé.

-Ch. WELLS, qui relate deux observations, l'une de vrai rein polykystique unilatéral, l'autre de modifications unilatérales prédominantes dans un cas bilatéral (1936);

-HOUTAPPEL, en Hollande, qui décrit un rein polykystique unilatéral à tableau clinique aigu chez un malade de 25 ans avec hématurie microscopique et anurie du côté atteint. A l'examen de la pièce, un des kystes avait une paroi calcifiée, ossifiée même par endroits (1936)

En 1937:

-VALENTINI, en Italie, publie un cas de rein polykystique unilatéral, pesant 1250 Gr et révélé par des douleurs lombaires chez un adulte de 35 ans opéré auparavant de hernie inguino-scrotale bilatérale. Le rein opposé était normal;

-CARNAVETTA, néphrectomise avec succès un enfant de cinq ans pour rein polykystique unilatéral pesant 3 Kg,800, le rein adelphe étant parfaitement sain;

-LYNCH et THOMPSON, convaincus de la bilatéralité constante des reins polykystiques, découvrent l'unilatéralité chez un nourrisson de 7 mois qu'ils néphrectomisent; L'enfant fut revu six ans après l'opération en parfaite santé.

En 1941, FISH rapporte le cas d'une jeune femme de 27 ans atteinte de rein polykystique unilatéral et qui a été néphrectomisée en 1935. Six ans plus tard, son rein restant ne présente aucune anomalie morphologique ou fonctionnelle.

En 1942, JONA décrit deux anomalies du rein chez un malade de 21 ans: d'un côté, aplasie rénale totale, du côté opposé rein polykystique.

Ce n'est pas tout:

-CARLSON signale un rein polykystique unique chez un adulte de 26 ans (1946);

-MADONICK, SAVITSKY et HOCHFELD rapportent deux observations de reins polykystiques dont une relative à une lésion unilatérale. Ajoutons qu'il existait également un anévrysme intra-crânien chez ce malade qui était âgé de 30 ans (1946);

-AUTELO présente le cas d'une femme de 24 ans, néphrectomisée pour rein polykystique gauche avec calcul dans le calice supérieur et anurie (1946).

En 1947, SINANI décrit, chez une fillette de 15 ans, un rein polykystique unilatéral douloureux, opéré avec des suites favorables.

En 1948, CACCHI et RICCI publient cinq observations de maladie polykystique. L'une d'elles concerne une femme de 30 ans, accusant hématurie et douleurs lombaires, présente un rein polykystique d'un côté; le rein opposé étant normal. La malade fut néphrectomisée avec succès.

En 1949:

- HOLZE et HILL, après avoir colligé chez des enfants deux cas de rein polykystique unilatéral vrai -ceux de SCHWARTZ et de LYNCH et THOMPSON- et quatre cas de kyste multiloculaire (ceux de DAKIN, de CAMPBELL, de BURRELL et de TOULCON et WAGNER), ajoutent deux observations personnelles ayant trait, la première à un nourrisson de 14 jours, la seconde à un jeune nègre de 13 ans. Ces deux malades, atteints de reins polykystiques unilatéraux certains, furent néphrectomisés avec des suites favorables,
- OPPENHEIMER et NARINS qui, pendant plus de 40 ans n'avaient jamais trouvé de rein polykystique unilatéral, en relèvent un cas chez un adulte de 52 ans qui présente par ailleurs une hypoplasie du rein adelphe,
- O'DONNELL et PROSTI publient l'observation d'un nourrisson de dix jours chez lequel ils pensent à un kyste du mésentère et qui est, en réalité, comme l'a démontré l'examen histologique, un rein polykystique unilatéral. Malheureusement, le rein opposé, apparemment sain, bien qu'en hypertrophie compensatrice, n'ayant été exploré que par une urographie imparfaite, cette observation mérite quelques réserves;
- F. TANER, en Turquie, sur cinq cas de reins polykystiques, en trouve deux unilatéraux qu'il néphrectomise avec succès;
- CARVER relate le cas d'une maladie polykystique unilatérale révélée brutalement par une forte hématurie chez un enfant de 12 mois qui, néphrectomisé, fut revu six mois plus tard en parfaite santé.

Signalons encore V. PACES, en Tchécoslovaquie (1950), puis en 1951:

- BUNGE et HARNESS qui découvrent une lésion polykystique unilatérale à l'âge de 5 mois. La masse kystique était associée à une aplasie de l'uretère et à des malformations extra-urinaires. La néphrectomie eut des résultats favorables;
- J. LIH et R. WAUD rapportent un rein polykystique unilatéral chez un nourrisson de six jours. Ce cas, en dépit de l'âge, fut opéré avec succès douze jours plus tard.

Dans la littérature française, très peu d'auteurs ont étudié en détail l'unilatéralité de la maladie polykystique.

Et cependant déjà, LEJARS, dans sa thèse restée classique (1888), cite un cas de rein polykystique unilatéral sur 66.

ALBARRAN et IMBERT, sur vingt cas qu'ils ont observés chez des enfants, en ont rencontré 14 unilatéraux.

Sur une statistique de 157 cas non opérés, BRIN (1911) en rapporte 2, unilatéraux, 44 bilatéraux et 68 où la tumeur n'était pas perceptible. Dans les vingt cas restants, on percevait une tumeur abdominale sans pouvoir préciser sa topographie.

En 1913, BONNAIRE et ECALLE signalent la coexistence chez un nouveau-né mort peu après sa naissance d'un rein polykystique unilatéral et d'une vessie à colonnes, le rein opposé étant normal.

En 1922, PAPIN publie l'observation d'un gros rein polykystique unilatéral chez un adulte. Il était associé à une anomalie de tout l'appareil génito-urinaire du même côté: énorme dilatation de l'uretère, absence de testicule dans les bourses et le canal inguinal, vessie à colonnes et à cellules. Or 13 ans après la néphrectomie, le rein restant était parfaitement normal et ne laissait présager aucun processus polykystique ultérieur.

-BOECKEL et BILGER, en 1926, extirpent un rein polykystique suppuré du côté gauche chez une malade de 26 ans qui souffrait de crises de coliques néphrétiques. Le rein adelphe était fonctionnellement et anatomiquement sain.

Citons également CHAUVIN, de Berne-Lagarde, M. R.DREYFUS qui ont admis la possibilité des lésions unilatérales.

En 1934, CANONNE découvre à la laparotomie exploratrice un rein polykystique unilatéral chez une femme de 47 ans qui, accusant des sympômes à type de cancer gastrique, présentait une masse dans l'hypocondre gauche.

En 1945, M.FEVRE et TRAN VAN HOA trouvent onze cas de maladie unilatérale sur 16 cas observés chez des enfants. Sur 10 cas opérés, neuf l'ont été avec des suites favorables. Il est vrai qu'un seul des enfants néphrectomisés à été revu plus de deux ans après en parfaite santé.

En 1948, GAYET présente deux observations de reins polykystiques en apparence unilatéraux et envisage le problème de l'unilatéralité et de la bilatéralité des lésions.

La même année, ARMAND, élève de GAYET, réunit dans sa thèse 56 observations parues dans la littérature française. Chez 32 malades, on fait allusion à un seul gros rein. Même en retranchant 17 cas où l'état du rein adelphe n'est pas mentionné, il reste encore 15 cas (27%) où l'auteur affirme que le rein polykystique est cliniquement unilatéral. A l'opposé, dans 14 observations, la bilatéralité est affirmée.

Enfin, J.E.MARCEL, dans une étude récente (1953), présente trois maladies polykystiques unilatérales observées à sa consultation d'Urologie Infantile. La première observation concerne un garçon qui, néphrectomisé par M. FEVRE dans sa toute première enfance, a été suivi pendant 15 ans par J.E.MARCEL qui n'a pu découvrir jusqu'alors aucun signe d'atteinte du rein restant. Le second cas fut vérifié par une lombotomie du côté opposé quatre mois après la néphrectomie.

Ajoutons, à ces trois cas, l'observation inédite d'un adulte de 43 ans, entré dans le service du Dr J.E.MARCEL pour douleurs abdominales. Ce malade, atteint de rein polykystique unilatéral, a été néphrectomisé avec succès. Il est depuis revu régulièrement.

=====

O B S E R V A T I O N S

=====

A.- OBSERVATION I.-

=====

Il s'agit d'un garçon aujourd'hui âgé de 16 ans et qui a été vu par le Dr J.E. MARCEL en 1947.

Ce malade avait été néphrectomisé par le Prof. FEVRE à l'âge de 18 mois pour "rein polykystique gauche".

Opéré d'appendicite il y a trois semaines, il se plaint de la jambe gauche. Le médecin se demande alors s'il y a un rapport entre ces douleurs et la néphrectomie antérieure.

Aucun trouble urinaire n'est constaté. L'état général demeure excellent.

Actuellement, la douleur de la jambe a disparu, la cicatrice de néphrectomie est parfaite, mais étant donné la nature de l'affection, il est prudent:

- de demander des renseignements au Prof. FEVRE;
- de faire une urographie intra-veineuse.

Celle-ci montre à droite un rein en hypertrophie compensatrice morphologiquement et fonctionnellement normal.

D'autre part, le Prof. FEVRE communique les conclusions du Prof. HUGUENIN qui avait procédé à l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire, à savoir qu'il s'agissait d'un rein polykystique et non d'une tumeur maligne, comme on l'avait pensé.

Et voici le protocole du Prof. HUGUENIN:

"Un des fragments montre la structure habituelle du REIN POLYKYSTIQUE, avec de multiples cavités de taille variable, les plus volumineuses tapissées par un revêtement très bas, d'autres par un épithélium encore assez haut. Immédiatement au contact, il n'y a plus que des tubes à épithélium basophile et qui semblent déjà des kystes en miniature et s'apparentent plutôt à l'appareil excréteur du rein. Ces tubes, ces kystes sont séparés les uns des autres par un tissu conjonctif grêle, un peu myxodénateux dans lequel il ne persiste plus rien de l'architecture rénale.

" Un autre fragment comporte une corticale de structure générale subnormale et puis une médullaire dont les canaux excréteurs n'ont pas leur agencement habituel, mais sont comme noyés au sein d'un tissu conjonctif assez fibreux où l'on retrouve des nids de cellules embryonnaires, ce qui semble bien prouver qu'il y a là des phénomènes dysembryoplasiques au premier chef: c'est donc une dysembryoplasie médullaire.

" C'est dans cette médullaire que l'on retrouve semblables évolutions kystiques par places, avec, à leur contact, un tissu conjonctif dégénératif, d'ailleurs pauvrement vasculaire.

" Les nouveaux kystes dans ce rein sont absolument comparables aux autres.

Enfin, dans la corticale existent quelques altérations dégénératives des tubes contournés avec des cylindres et surtout des infiltrats inflammatoires à topographie rayonnante, comme dans les néphrites ascendantes: complications inflammatoires, infectieuses? de la malformation ?.

L'enfant a été revu par le Dr J.E. MARCEL en 1953, soit 15 ans après l'intervention, - en parfait état.

B.- OBSERVATION II (Hôpital de Villeneuve-St-Georges, service du
Dr J.E. MARCEL)

Une fillette de 5 ans, soignée depuis un mois pour troubles hépato-digestifs, présente une hématurie totale ne durant qu'une journée et une volumineuse masse de la fosse lombaire gauche;

Son médecin l'adresse alors au Dr J.E. MARCEL.

L'examen des urines décèle la présence de globules rouges et de rares leucocytes. La culture est négative.

L'examen physique montre un enfant grande pour son âge, de développement harmonieux, un faciès rouge contrastant avec la teinte normale des téguments.

L'examen général se révéla négatif, à l'exception de la volumineuse tuméfaction de la région lombaire gauche qui offrait très nettement le contact lombaire.

On pratiqua une urographie intra-veineuse qui révéla:

1°) à droite, une image normale;

2°) à gauche,

- un rein volumineux contrastant avec la petitesse de son opposé;
- une élimination satisfaisante;
- des calices supérieur et inférieur allongés, élargis, démesurés pour l'âge de l'enfant;
- un calice moyen très réduit;
- un uretère repoussé en arc contre le rachis devant lequel il se projette.

Devant ces images, on pense à un "néphroblastome".

Des radiographies pulmonaire et du squelette ne révèlent rien d'anormal.

A la séparation des urines, on trouve:

<u>du côté droit</u>		:	<u>du côté gauche</u>
P S P	25	:	10% environ
Chlorures	2,35 gr	:	quantité insuffisante
Urée	5 gr	:	4,50 gr
Débit de l'urée	0,09	:	0,03
Débit des chlorures	0,04	:	quantité insuffisante

On notait par conséquent la concentration équivalente en urée qui contrastait avec la dissemblance de l'élimination de la PSP.

Le Dr J.E. MARCEL pratiqua une néphrectomie gauche. Un très gros rein que l'on pensait être un néphroblastome fut donc extirpé en masse avec son atmosphère graisseuse. On disséqua quelques ganglions sur le pédiculé lié séparément (veine en premier). On fit aussi l'ablation d'un ganglion sur l'aorte.

Les suites opératoires furent satisfaisantes.

Le compte-rendu anatomo-pathologique du Prof. DELARUE portant sur un fragment de rein et des ganglions juxta-rénaux donna les résultats suivants:

Le fragment de rein étudié ne comporte qu'une petite quantité de parenchyme rénal normal, visible, seulement sous la capsule du copeau de rein étudié. Tout le reste de ce parenchyme rénal est occupé par de très nombreux KYSTES de dimensions variables, englobés d'une charpente conjonctive fibreuse occupé par une substance séro-muqueuse tantôt très colorable, tantôt très pâle. La bordure épithéliale de ces kystes est tantôt cylindro-cubique, tantôt le plus souvent cubique aplatie.

" En quelques points s'observent les éléments d'une réaction inflammatoire dans le tissu conjonctif qui sépare certains des kystes observés.

" C'est l'image histologique typique d'un REIN POLYKYSTIQUE remanié déjà par des altérations inflammatoires chroniques.

Trois ganglions sont étudiés d'autre part. L'un d'eux atteint le volume d'une cerise. Tous ces ganglions sont en état d'hyperplasie lymphoïde simple, et occupés par une réaction inflammatoire chronique.

Pas de signes histologiques de tumeur maligne "

4 mois après l'opération, l'enfant rentre de nouveau dans le service pour une lombotomie exploratrice du côté droit, pratiquée par le Dr J.E. MARCEL, sur la demande des parents et dans un intérêt pronostique. On trouve un rein restant parfaitement sain.

Des lors, suivie depuis 2 ans, la malade suit un traitement prophylactique à la testostérone non virilisante.

Observation II

C.- OBSERVATION III (Hôpital Rothschild, service du Dr NORA)

Un enfant de 2 ans et demi est admis dans le service pour une tumeur abdominale basse, médiane, irrégulière, se prolongeant dans le flanc droit.

On pense au premier abord à un globe vésical et l'on confie le malade au Dr J.E. MARCEL pour examens urologiques.

C'est alors que:

-la cystographie révèle une grosse vessie. Cependant, il n'y a pas de reflux passif ou actif;



-la cystoscopie montre une vessie apparemment normale, mais on est frappé par la situation de l'orifice urétéral qui paraît médian (on le voit à 18 heures).

L'enfant ne présente guère de troubles fonctionnels et son urée sanguine oscille entre 0,30 et 0,45.

Les urines sont claires. La concentration est de 2,5%.

L'urographie intra-veineuse ne révélant aucune élimination à droite, on pense à une hydronéphrose. La pyélographie révèle une volumineux image en boule et un uretère complètement déporté sur la gauche.

Le Dr NORA pratiqua une néphrectomie droite qui permit de découvrir:

- un rein volumineux, totalement mou;
- un bassinets distendu, de la taille d'un pamplemousse;
- un uretère mince, implanté en S sur le bassinets auquel il adhère, sans artère anormale.

L'isolement fut facile; l'extériorisation simple.

Ligature de l'uretère et du pédicule.

Fermeture en 3 plans, les profonds au nylon.

L'intervention confirma donc le diagnostic d'hydronéphrose congénitale auquel on avait d'abord pensé! Mais le compte-rendu anatomo-pathologique du Prof. DELARUE modifia ce diagnostic.

"Le bassinets est ici représenté par une coque fibreuse assez mince, sans aucune différenciation, sans revêtement de la muqueuse. Cette paroi pyélique si modifiée est doublée en dehors par un parenchyme rénal entièrement anormal, qu'on identifie seulement grâce à la présence de quelques rares glomérules sclérosés ou intacts à l'extrémité corticale. Ce rein est, en effet, constitué seulement par des kystes juxtaposés en très grand nombre dans un mésenchyme oedématisé.

" C'est dire que ce rein est un REIN POLYKYSTIQUE.

L'évolution fut sans histoire.

.../...

Observation III

D.- OBSERVATION IV (Hôpital de Villeneuve St Georges, service du Dr
J.E. MARCEL)

Un adulte de 45 ans entre dans le service de médecine du Dr
ABAZ pour paroxysmes douloureux abdominaux.

Ce malade avait, en effet, accusé:

- des douleurs abdominales paroxystiques, mal localisées;
- un ventre de bois" rétracté;
- des vomissements.

La crise avait cédé après une injection d'atropine.

Dans les antécédents, on note:

- du paludisme. Cependant, le sujet n'avait pas eu de crise depuis
15 ans;



- les oreillons à l'âge de 24 ans, qui ont laissé une atrophie testiculaire droite;
- en Août 1940, une épididymite gauche traitée à l'Hôpital St Louis (on pratiqua alors une cystoscopie et un cathétérisme urétéral). La division des urines aurait, en outre, montré un rein gauche normal, un rein droit "probablement tuberculeux".

Le malade reprend son travail trois mois plus tard. Depuis cette période, il ne signale que des douleurs lombaires droites légères et passagères.

EXAMEN.-

Du côté cardiaque et pulmonaire, on ne trouve rien d'anormal.

L'abdomen est souple et indolore, la matité hépatique légèrement élargie.

On ne trouve pas de douleur au point de Murphy.

La palpation bimanuelle de la fosse lombaire droite met en évidence une masse donnant le contact lombaire. Il s'agit probablement d'un gros rein droit.

Le testicule droit est atrophié.

Le déférent gauche est un peu irrégulier.

À la cholécystographie, on constate que la vésicule, de morphologie normale, se remplit bien et se vide correctement.

Les urines sont louches, avec dépôt floconneux léger. On y trouve, en outre, de très rares leucocytes, de très rares hématies, d'assez nombreuses cellules polygonales, des cristaux d'acide urique.

La culture est négative.

Une urographie intra-veineuse montre:

- sans préparation: un rein droit volumineux;
- 5 minutes après injection: une sécrétion satisfaisante des deux côtés;
- après compression: des calices étirés avec images d'empreintes évoquant des images de rein polykystique ;
- après décompression: les cavités rénales restent remplies.

On pense à un "rein polykystique droit" (Dr CLEMENT).

Le malade est alors transféré dans le service d'Urologie du Dr J.E. MARCEL.

Un pneumo-rein droit confirme les données de l'urographie en faisant apparaître de façon parfaite:

- 1) un très gros rein;
- 2) des calices principaux allongés, élargis, démesurés;
- 3) un étirement du calice moyen;
- 4) une forte coudure de l'uretère.

Le taux d'urée sanguine est de 0,30 Gr, l'élimination de la P.S.P. de 70%, la constante d'Ambard de 0,065, l'urée urinaire de 10 gr.

Une néphrectomie droite par le Dr J.E. MARCILL permet d'extirper un gros rein d'aspect néoplasique, à surface régulière et hypervascularisée. Aucun kyste n'est visible.

Mais à la coupe, le rein est, au niveau du tiers moyen et supérieur, d'aspect nettement kystique. Le parenchyme entourant les kystes est rose très pâle, dissocié ("éponge").

Un fragment de la pièce opératoire fut envoyée au P.of.DELARUE qui confirma le diagnostic de REIN POLYKYSTIQUE DROIT.

Compte-rendu anatomo-pathologique.-

Les multiples fragments de parenchyme rénal soumis à l'examen comprennent des altérations inflammatoires discrètes présentant une distribution topographique et les caractères d'une néphrite chronique interstitielle légère à distribution sous-capsulaire et radiée. Quelques kystes sont observés dans ce parenchyme rénal. Ils sont peu nombreux. Ils présentent une paroi fibreuse. Toutefois, il est possible de voir, en bordure de ces kystes un revêtement épithélial cubique aplati. Au contact de ces kystes, les altérations du parenchyme rénal sont plus accusés et la sclérose est plus marquée.

Pas de signes de tuberculose.

Il faut conclure qu'il s'agit ici de kystes dysplasiques du rein.

L' EVOLUTION fut sans histoire et le malade quitta le service dans un état de santé satisfaisant.

Depuis, il est revu régulièrement et soumis à un traitement à la testostérone.





A.- A G E.-
=====

La maladie polykystique unilatérale a surtout été trouvée chez l'ENFANT, ainsi qu'en témoignent de nombreuses observations cliniques relevées dans la littérature.

Des seize cas de M. FEVRE et TRAN VAN HOA, quinze concernent des enfants dont l'âge ne dépasse pas deux ans. Un seul fait exception et a trait à un enfant de neuf ans.

J.E. MARCEL signale des lésions unilatérales chez une fillette de cinq ans et un garçon de quatre ans et demi.

HOWZE et HILL ont rapporté huit cas chez des enfants. Le plus âgé avait treize ans.

L'observation de CARRAVETTA concerne un garçon de cinq ans, celle de SINANI une fillette de treize ans.

Mais le processus kystique unilatéral paraît surtout frapper le nourrisson.

- 1) C'est ainsi que BUGBEE et WOLLSTEIN, BONNAIRE et ECALLE, LEDERER, BELL ont découvert l'unilatéralité chez des nouveaux-nés morts peu après leur naissance.
- 2) Nombreux sont les cas qui concernent des nourrissons dont l'âge varie de six jours à vingt mois. Tels sont ceux de LIH et WAUD (six jours), d'O'DONNELL et PRESTI (dix jours), de HOWZE et HILL (14 jours), de J.E. MARCEL (2 mois), de BUNGE et HARNESS (5mois), de SCHWARTZ (7 mois), de LYNCH et THOMPSON (7 mois), de CARVER (12 mois), de WAKELEY (20 mois).

Ce qui permet de conclure à CARBONNEL, BRINDEAU et MACÉ que chez le nourrisson le rein polykystique est unilatéral dans un dixième des cas.

C'est également l'opinion de M. FEVRE et TRAN VAN HOA qui considèrent le rein polykystique unique chez la plupart des enfants qui ont passé les premiers jours de la vie, comme en témoignent l'unilatéralité clinique de la tumeur, l'examen pyélographique et la constatation nécropsique.

Pour BJÖRN KÖHLER, la fréquence de l'unilatéralité dans l'enfance rend la confusion possible avec le néphroblastome.

J.E. MARCEL, dans son exposé de la maladie polykystique dans l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale, souligne également la fréquence relative de l'unilatéralité des lésions chez l'enfant.

.../...

Mais un fait particulièrement important est la découverte de la maladie polykystique unilatérale chez l'ADULTE, car si chez l'enfant on peut arguer que la dégénérescence ^{ultérieure} reste possible, il n'en est plus ainsi à un âge avancé de la vie où l'intégrité du rein adelphe a été soigneusement vérifiée.

Les exemples relatifs aux adultes ont été rapportés par SIEBER (75, 70, 65, 55, 42, 38 ans), LEDERER (60 ans), OPPENHEIMER et NARINS (52 ans), SILBLERSTEIN (50 ans), CANONNE (47 ans), J.E. MARCEL (41 ans), BARNETT (42 ans), VALENTINI (33 ans), THOMAS (31 ans), ILLYES (30 ans), MELTZER (30 ans), MADONICK, SAVITSKY et HOCHFELD (30 ans), CACCHI et RICCI (30 ans), FISH (27 ans), CARLSON (26 ans), HOUTAPPEL (25 ans), JONA (21 ans), PAPIN, etc..

On peut donc dénombrer dans la littérature 37 observations de rein polykystique unilatéral chez l'enfant et 23 chez l'adulte;

B.- SEXE.-

D'une façon générale, le processus kystique unilatéral paraît frapper en nombre égal garçons et filles. Il semble cependant que l'affection ait une prédilection pour le sexe masculin.

Rappelons, en effet, que sur huit cas, HOWZE et HILL comptent six garçons et deux filles. Les observations de WAKELEY, de CARRAVETTA, de SCHWARTZ, de BUNGE et HARNES, de LIH et WAUD concernent des garçons; celles de J.E. MARCEL deux garçons et une fillette; celles de O'DONNELL et PRESTI, de LYNCH et THOMPSON, de CARVER, des filles.

Enfin, notre cas 4, ceux de ILLYES, de LEDERER, de OPPENHEIMER et NARINS, de MELTZER, de CARLSON, de JONA, de VALENTINI, de PAPIN, de HOUTAPPEL, de MADONICK, SAVITSKY et HOCHFELD se rapportent à des hommes; ceux de BARNETT, de THOMAS, de CANONNE, de FISH, de CACCHI et RICCI à des femmes.

C.- RACE.-

Le problème de la race, comme d'ailleurs celui du sexe, ne paraît avoir qu'une importance toute relative.

Le rein polykystique unilatéral a été signalé, non seulement chez les Anglo-Saxons, les Allemands et les Français qui, d'après certains auteurs seraient davantage prédisposés que les autres peuples à la dégénérescence kystique, mais aussi chez les Italiens, les Sud-Américains, les Tchèques et les Turcs. Quelques cas ont même été rapportés chez des nègres (HOWZE et HILL).

.../...

D.- HEREDITE.-

La maladie polykystique du rein est une malfaçon congénitale qui présente assez souvent "un caractère familial et héréditaire" (J.E. MARCEL).

Ce caractère familial a été mis en relief par les travaux d'ensemble de WERNER et de SAVERA.

CRANFORD, WOBUS, REASON et CAIRUS ont insisté, d'autre part, sur la tendance héréditaire très nette pour la transmission de la maladie polykystique. J.E. MARCEL a également assez souvent observé ce caractère héréditaire et il l'a récemment souligné avec DEROT à la Société de Pathologie Rénale.

Cette transmission de la maladie polykystique peut se faire par la lignée mâle ou femelle et, le plus souvent, à l'âge adulte. La mère d'une des malades de WELLS était atteinte de rein polykystique bilatéral. D'autre part, dans l'anamnèse des malades de TANER, on signale la mort prématurée d'un enfant mais il n'est pas certain que le bébé en question était atteint de rein polykystique congénital.

Néanmoins, ce caractère héredo-familial n'a peut-être pas le même type chez le nouveau-né où, selon l'expression de J. SANCHEZ-LUCAS "l'hérédité récessive paraît vraisemblable et plus tard où elle présente un caractère dominant".

En tous cas, J.E. MARCEL ne l'a pas retrouvé dans ses observations où les urogrammes des parents et des collatéraux sont absolument normaux.

E.- FREQUENCE.-

La maladie polykystique des reins est une affection très peu fréquente-sur 15.300 observations cliniques, P. GOVAERTS ne dénombre que 14 reins polykystiques- et lorsqu'elle est unilatérale, on peut la considérer comme une véritable curiosité pathologique.

Quant à la frequence du rein polykystique unilatéral par rapport au rein polykystique bilatéral, elle varie avec les auteurs:

- 4% (RITCHIE)
- 5% (POUSSON et LEJARS)
- 13% (RALL et ODEL)
- 18% (DICKINSON, SIEBER, WAKELEY),
- 27% (ARNAUD), etc..

=====

SYMPTOMATOLOGIE

Dans la majorité des cas, le rein polykystique unilatéral présente une symptomatologie similaire à celle d'une tumeur du rein.

C'est le plus souvent pour une masse tumorale occupant l'un des deux côtés de l'abdomen que les parents amènent l'enfant au médecin. D'autres fois, l'attention est attirée par une hématurie, plus rarement par des douleurs lombaires.

Enfin, le rein polykystique unilatéral peut n'être qu'une découverte d'autopsie.

A.- TUMEUR.

C'est le maître-symptôme, surtout chez l'enfant où il est d'autant plus manifeste que celui-ci est plus jeune (J.E. MARCEL).

Chez le nourrisson, la masse tumorale est toujours infiniment plus abdominale que lombaire, à tel point que souvent on ne pense même pas au rein (SCHWARTZ, O'DONNELL et PRESTI).

Chez l'adulte, la masse, qui peut passer inaperçue à la vue et même quelquefois au palper, est mise en évidence par l'examen uro-radiologique:

1) Siège:

Comme dans toutes les malformations rénales, le côté gauche paraît plus souvent atteint que le droit (J.E. MARCEL).

C'est ainsi que sur les neuf cas de LIEBER, six étaient du côté gauche et trois du côté droit. Parmi les neuf cas de KIDD, il y en avait six à gauche et trois à droite. HOWZE et HILL dénombrent la masse à gauche dans six cas, à droite dans deux. J.E. MARCEL signale la lésion deux fois à gauche et deux fois à droite. Les observations de THOMAS, de MELTZER, de LE ERER, de SCHWARTZ, de LYNCH et THOMPSON, de JONA, d'OPPENHEIMER et MARINS, d'O'DONNELL et PRESTI, de MADONICK, SAVITSKY et HOCHFELD concernent des tumeurs gauches; celles de BARNETT, de WAKELEY, de CARLSON, de CARVER, de BUNGE et HARNESS, de CACCHI et RICCI, de LIH et NAUD se rapportent à des tumeurs droites.

2) Limites:

La tumeur est essentiellement lombaire, mais chez l'enfant elle est beaucoup plus antérieure, occupant alors l'hypocondre, pouvant descendre en bas et en avant jusque dans la fosse iliaque correspondante. Elle dépasse quelquefois la ligne médiane, pouvant alors déplacer et comprimer les organes qui l'entourent.

3) Caractères:

La tumeur est, en général, de consistance rénitente, tendue, rarement bosselée, indolore au palper, mobile avec la respiration, mate à la percussion, donnant souvent un très net contact lombaire.

D'autres fois, elle offre la sensation de "flot", évoquant alors la possibilité d'une masse liquide. Elle peut aussi être dure et irrégulière et en imposer pour un rein néphroblastome (M. FEVRE et TRAN VAN HOA): c'est d'ailleurs avec ce diagnostic que J.E. MARCEL est intervenu chez sa seconde malade. D'autres auteurs ont également confondu le rein polykystique malin (LYNCH et THOMPSON, CARVER, HOWZE et HILL, BUNGE et HARNESS).

4) Volume:

Poids:

La tumeur mise en évidence par l'examen physique est, dans la grande majorité des cas, de volume considérable. A l'intervention de nos malades, nous nous sommes trouvés en présence de gros reins. Dans l'observation de CARRAVETTA, en outre, la masse kystique pesait 3 kg, 200. C'est donc dire que la maladie polykystique unilatérale est la traduction d'un rein volumineux que l'on risque souvent de confondre avec une tumeur maligne.

B.- HEMATURIE.-

Elle se rencontre dans un cinquième des cas de maladie polykystique classique. Elle peut d'ailleurs en être un symptôme révélateur.

Elle a été signalée par CARLSON, HOWZE et HILL, CARVER, CACCHI et RICCI, J.E. MARCEL (observation 2).

C'est une hématurie capricieuse, d'abondance variable, pouvant durer quelques jours (CARVER), douloureuse si elle s'accompagne de la migration d'un caillot sanguin.

Elle peut être simplement microscopique (HOUTAPPEL).

Son apparition serait due à la rupture de petits vaisseaux qui cheminent dans la paroi du kyste. En effet, les études anatomo-pathologiques de RITTER et BAEHR ont montré que la paroi kystique était très abondamment vascularisée et que des ruptures s'y produisaient souvent.

Elle peut aussi traduire un processus de néphrite.

C.- DOULEURS LOMBAIRES.-

Elles ont été signalées dans les observations de MELTZER, de WELLS, de CARLSON, de VALENTINI, de CACCHI et RICCI, de HOWZE et HILL, de J.E. MARCEL (cas 4).

Ce sont des douleurs spontanées, sourdes et profondes, avec souvent irradiations dans l'abdomen. Elles sont, en outre, continues ou intermittentes, provoquées, soit par la surdistension d'un kyste due le plus souvent à une hémorragie intra-kystique, soit par la migration d'un caillot sanguin dans l'uretère (WELLS), soit par une blessure

D.- SIGNES ACCESSOIRES.-

1) Cytologie des urines:

-les urines sont, en général, limpides et stériles. Mais en cas d'infection surajoutée, il n'en est plus ainsi: dans le cas d'ILLYES, le malade éliminait du pus en abondance; AMELO découvrit dans le culot urinaire un sédiment abondant avec pus, cellules ovales et fusiformes; WAKELEY signale quatre cellules purulentes et deux cellules sanguines par centimètre cube.

En outre, des faits intéressants méritent d'être notés. Dans l'observation de PAPIN, le malade avait expulsé des calculs et du sable sans aucune douleur. RIVOIR rapporte le cas d'une femme qui, atteinte d'un énorme rein polykystique gauche, rejette dans son urine de petits kystes intacts en forme de perles, qui ont fait croire un instant à une échinococcose. Dans le rein polykystique, en effet, il peut arriver que de petites poches kystiques soient expulsées, intactes comme l'a vu RIVOIR, ou crevées et flétries (WOLFROMM).

2) Albuminurie.- Épreuves d'élimination:

L'albuminurie est, le plus souvent, rare et le rein opposé assurant un fonctionnement normal, les épreuves de perméabilité rénale globale (constante d'AMBARD, épreuve de concentration de VOLHARD, épreuve de VAN SLIKE) ne sont pas altérées. Par contre, l'élimination de la P.S.P. est déficiente.

3) Azotémie:

Elle est très modérée, du fait que le rein adelphe fonctionne normalement. Dans le cas d'O'OPPENHEIMER et MARINS cependant elle était élevée, en raison de l'état hypoplasique du rein opposé, insuffisant pour suppléer au fonctionnement de son congénère étouffé par les kystes.

4) Tension artérielle:

-Elle est d'ordinaire normale. ON a retrouvé néanmoins une légère hypertension dans l'observation de VALENTINI (19,5-13,5).

E.- HEMOGRAMME.-

Il est moins fréquemment modifié que dans les tumeurs (J.E. MARCEL). La formule rouge est, dans la règle, intacte, le taux d'hémoglobine à peu près normal. Parfois cependant, il existe une leucocytose importante (BUNGE et HARNESS, MELTZER, J.E. MARCEL: cas 4).

F.- ETAT GENERAL.-

Il est, le plus souvent, satisfaisant. Toutefois, le malade de MELTZER accusait un malaise avec frissons et fièvre élevée; celui de HONZE et HILL (cas 2) présentait frissons, fièvre et sueurs durant les trois semaines qui précédèrent son entrée à l'hôpital.

G.- FORMES CLINIQUES.-

1) F. hydronéphrotique:

Elle a été observée par J.E. MARCEL (observation 3), par SCHWARTZ et par OPPENHEIMER et NARINS.

Elle se caractérise à l'urographie par une image en boule ou par une absence totale d'image, c'est-à-dire par les signes habituels d'une volumineuse hydronéphrose à parenchyme plus ou moins annihilé.

A l'intervention, on découvre une volumineuse poche hydronéphrotique sans obstacle visible. C'est alors l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire qui, seul, permet de reconnaître sa nature polykystique.

2) F. aiguës:

Beaucoup plus discutables sont les formes aiguës.

Elles ont été ainsi appelées par:

-HOUTAPPELL, dans l'observation duquel la maladie polykystique unilatérale débute rapidement par une anurie;

-CARVER, dont le malade accuse une hématurie brutale et qui dure plusieurs jours.

En réalité, il s'agit de rein polykystique à début aigu ou par une complication.

3) F. compliquées:

Citons:

-la forme suppurée, comme le cas de BOECKEL et BILGER, qui nécessita une néphrectomie d'urgence;

-la forme calculieuse, observée par PAPIN dont le malade éliminait sable et calculs. .../...

4) F. associées:

On a vu le rein polykystique unilatéral s'associer à:

- un anévrysme intra-crânien (MADONICK, SAVITSKY et HOCHFELD);
- un goître exophtalmique (B.A. Thomas);
- une hernie inguino-scrotale bilatérale (VALENTINI);
- de l'emphysème pulmonaire (OPPENHEIMER et NARINS);
- de l'hypertrophie ventriculaire thyroïdienne et prostatique (OPPENHEIMER et NARINS);
- une gangrène pulmonaire,
un cancer du poumon (SILBERSTEIN);

=====

ANATOMIE - PATHOLOGIQUE

A.- LESIONS MACROSCOPIQUES.-

Le rein polykystique unilatéral conserve la silhouette du rein dont il double ou triple le volume. Il peut peser 2 Kg, 3 Kg et davantage (CARAVETTA). Aussi, est-il classique de penser en premier lieu à une tumeur maligne.

La caractéristique de la maladie est l'envahissement du rein par une multitude de KYSTES qui remplacent la plus grande partie de la substance rénale normale et compriment le reste.

Ces kystes sont de nombre et de volume variables. Ils sont gros, les uns comme une cerise ou un grain de raisin, les autres comme une prune, d'autres comme une balle de golf.

Les kystes sont lisses, plus ou moins saillants, serrés les uns contre les autres ou séparés par quelques îlots de parenchyme rénal. Les plus saillants sont tendus et translucides.

Ils sont logés dans la substance corticale et aussi dans les pyramides.

Leur coloration est variée: claire et transparente, ou foncée, violacée, bleuâtre ou brune.

Leur ensemble rappelle l'aspect d'une "grappe de raisins très fournie en grains" (COUVELAIRE).

Les travaux de LAMBERT ont prouvé que toutes les cavités kystiques siègent sur le trajet d'un néphron, rein élémentaire, composé d'un glomérule et de son tube excréteur.

A l'examen de la tranche de section du rein polykystique unilatéral ouvert en deux valves, on voit une multitude, parfois un nombre limité de kystes de dimensions variables. Dans certains cas, on ne trouve aucune trace de parenchyme reconnaissable et on comprend alors l'impossibilité pour un enfant de survivre à la naissance. Plus souvent, quelques plages de tissu rénal persistent entre les kystes, qui, petit à petit, finissent par étouffer le rein, expliquant ainsi la latence et la tolérance de ces lésions (J.E. MARCEL). En outre, les voies excrétrices, parfois difficiles à discerner de visu, apparaissent étirées, aplaties, écartelées. Hormis l'éventualité d'une suppuration concomitante la communication directe des kystes et des grandes voies excrétrices est exceptionnelle, l'obstruction se produisant surtout dans la partie proximale du système tubulaire."

Conservation de la silhouette du rein, persistance de parenchyme rénal autour des kystes et absence de communication des kystes avec le bassinet, tels sont les trois caractères fondamentaux qui permettent à première vue de différencier le rein polykystique de la maladie dite multikystique sur laquelle nous reviendrons.

Les kystes renferment un liquide opalescent, foncé ou puriforme. C'est un véritable liquide de sécrétion et non un transsudat, ayant la composition de l'urine avec de l'eau, de l'albumine, des chlorures, des phosphates, des sulfates, des globulines sériques, des graisses, des cristaux de cholestérol. Ce liquide renferme de l'urée en quantités infinitésimales (LOWSLEY et CURTIS, BRASCH). Si une infection endokystique s'installe, il se charge de polynucléaires et de microbes. D'autres kystes renferment une substance colloïde ou se combinent de tissu cicatriciel.

La maladie polykystique est généralement diffuse. Dans quelques cas exceptionnels, elle se limite à une portion d'un seul rein. C'est le rein polykystique unilatéral et partiel dont on relève quelques cas dans la littérature, en particulier ceux de KRONLEIN, de JOEGZY, de R. MEYER, d'ASHOFF, de BERNER, de FRIEDA, de SCHOFFER, de PAPIN et BUSSEN, de FEY et FERRIER, de CHAUVIN, de BULSER et GUYGOU.

Dans ce processus kystique partiel, une coque fibreuse infiltre une partie déterminée du rein en respectant le reste de l'organe. A l'intérieur de la coque est incluse une grappe de kystes séparés les uns des autres par de minces travées.

Cette dégénérescence localisée peut, soit atteindre la médullaire, soit se limiter à un ou plusieurs répicules primitifs, le territoire d'un grand calice étant atteint alors que le territoire dans deux autres est indemne.

B.- LEÇONS HISTOLOGIQUES.-

La paroi des cavités kystiques se compose d'un tissu conjonctif, revêtu d'un épithélium d'aspect variable, : cellules cubiques, cylindriques ou plates. Par endroits, cet épithélium semble donc d'une certaine activité: il pousse des bourgeons papillaires intra-kystiques et des bourgeons externes qui vont former dans le parenchyme rénal des tractus épithéliaux ressemblant à des adénomes (BRIN).

La substance rénale interkystique montre des cloisons conjonctives où tubules et glomérules sont intacts en certains endroits, atrophiés ou sclérosés, dans d'autres, par ailleurs enfin altérés par un processus de néphrite chronique auquel concourt la dégénérescence hyaline ou scléreuse des vaisseaux (J.E.MARCEL)).

Il peut arriver que dans les cloisons interkystiques, la sclérose est telle qu'il devient impossible d'y reconnaître des éléments normaux du rein. Dans la médullaire, les canaux excréteurs sont étouffés par un tissu conjonctif assez fibreux contenant des nids de cellules embryonnaires, véritable dysembryoplasie médullaire (HUGUENIN).

Dans la littérature, on relève le cas intéressant de Ch. WELLS, dans lequel un des kystes de dégénérescence unilatérale était remplie d'une substance tumorale molle, d'un blanc sale, ressemblant à la coupe d'un testicule et qui, à l'examen histologique, montrait les caractères d'un papillome.

C.- MALFORMATIONS ASSOCIEES.- =====

- 1) Le rein polykystique unilatéral s'associe assez souvent à des malformations diverses de l'appareil génito-urinaire.

C'est ainsi que PAPIN rapporte l'observation d'un rein polykystique unilatéral associé à une anomalie de tout l'appareil génito-urinaire du même côté: énorme uretère dilaté, testicule absent dans les bourses et le canal inguinal, vessie à colonnes et à cellules.

HOWLE et HILL, dans six observations sur huit, signalent l'absence d'artère rénale, de calices, de bassin et, dans un cas, d'uretère.

BUNGE et HARNES rapportent un cas de rein polykystique unilatéral associé à une aplasie de l'uretère et chez lequel ils découvrent dans le tissu rénal du cartilage embryonnaire et du muscle lisse.

CARRAVETTA note des adhérences entre un rein polykystique monstrueux et la veine cave, un uretère dur au toucher, de la grosseur d'un pouce d'adulte et qui, à la section, laisse échapper une substance gélatineuse.

Dans l'observation d'OPPENHEIMER et NARINS, le rein polykystique s'associait:

- à une volumineuse hydro-néphrose, par artère normale, aggravée par la déformation et la compression de l'uretère, qu'ils ont essayé de néphrectomiser pour sauver leur malade devenu urémique;
- à une hypoplasie du rein adelphe, qui ne mesurait que six centimètres de longueur et ne pesait que 50 grammes, si bien que le sujet ne vivait, en réalité, qu'avec son rein polykystique.

JONA a signalé un cas similaire dans lequel le rein polykystique d'un côté s'associait à une aplasie rénale totale du côté opposé.

Dans l'observation de CARLSON, le rein polykystique est unique, les examens uro-radiologiques ne montrant aucune trace de rein du côté opposé.

Soulignons l'importance de ces malformations urinaires associées:

- au point de vue doctrinal, elles plaident en faveur d'un trouble autogénique à l'origine du rein polykystique;
- au point de vue pratique, elles aggravent le pronostic du rein polykystique unilatéral qu'il est imprudent d'enlever sans s'être assuré de la validité de son congénère.

- 2) Des malformations extra-urinaires ont également été rapportées.

C'est ainsi que WELLS signale le bec-de-lièvre et la division palatine, ANTELO la macrocéphalie, BUGBEE et JOLLESTEIN, LEDERER l'imperforation anale, BUNGE et HARNESS des troubles oculaires (microcomée et leucome dans l'oeil droit, colobome et microcomée dans l'oeil gauche), une sténose bilatérale des conduits naso-lacrux et un défaut congénital du palais à gauche.

Plus important au point de vue doctrinal est l'association du rein polykystique unilatéral à des kystes localisés à d'autres viscères et en particulier au foie, au poumon, au pancréas (OPPENHEIMER et NARINS). Cette association semble situer le rein polykystique unilatéral dans le cadre général des dégénérescences kystiques pluriglandulaires.

=====

P A T H O G E N I E

Les théories les plus diverses ont été soutenues. Les principales sont:

- la théorie métabolique de VIRCHOW, qui fut de courte durée;
- la théorie inflammatoire, émise plus tard par le même auteur;
- la théorie néoplasique de BRIGIDI et SEVERI;
- la théorie de l'adénome de MALASSEZ et LEJARS;
- la théorie du vice de développement de KAMPMEIER.

La plus admissible de toutes ces théories est celle de KAMPMEIER, parce qu'elle est bien étayée et absolument logique.

Cet auteur suggère, en effet, que les kystes se développent à partir des tubules primitifs qui constituent le rein provisoire du fœtus. Le bourgeon urétéral, qui se développe vers la capsule rénale, s'unit aux tubules primitifs qui n'atteignent jamais la continuité organique de leur lumière avec celle du bassin primitif. Ces tubules disparaissent rapidement. Puis, quand le bassin commence à se diviser, une seconde série de tubules primitifs se relie à lui et s'ouvrent à l'intérieur. Ces derniers tubules se séparent ensuite du bassin et disparaissent aussi. Ils atteignent cependant un stade de développement plus élevé que les premiers et constituent un rein provisoire. Finalement, une troisième série de tubules s'unit à l'uretère primitif et forme la base du rein futur.

KAMPMEIER a montré que les tubules de la seconde série, une fois séparés du bassin primitif, peuvent ne pas disparaître, car auxquels ils se dilatent de plusieurs fois leur taille originale et il pense que ce sont précisément ces tubules dilatés du rein provisoire qui engendreront les kystes.

Cette théorie est fondée sur des observations de fœtus de tous âges et KAMPMEIER a fait des reproductions convaincantes des tubules provisoires à différents stades de leur développement normal et anormal. On ne saurait s'étonner de l'apparition tardive des symptômes cliniques, il en est ainsi pour la plupart des affections d'origine congénitale.

De ces diverses théories pathogéniques, peut-on tirer une explication de la dégénérescence kystique unilatérale? J.E. MARCEL tente de la donner en se reportant à l'étude embryologique du rein polykystique.

Celui-ci représente, en effet, un trouble dysontogénique. C'est un défaut d'accouplement de deux ébauches embryonnaires du rein: l'une sécrétoire, le métanéphros (néphron), qui va donner le rein définitif et le bourgeon urétéral, d'où proviennent les voies excrétrices y compris les tubes collecteurs (J.SANCHEZ-LUCAS). Or, à la suite d'une tendance primaire

à la croissance excessive de l'épithélium tubulaire, un manque de perméabilité s'établit en un point du système tubulaire, le plus souvent au point d'union entre les deux ébauches. D'autres fois, par suite d'un trouble du développement, ce qu'aurait dû se constituer en tube, se transforme en un cordon cellulaire massif entraînant la rétention et la formation des kystes (kystes par rétention).

Par conséquent, le rein polykystique est une anomalie de développement et, dans ces conditions, on ne voit pas pourquoi à l'instar des autres malformations qui toutes n'affectent pas heureusement les deux reins, celle-ci ne pourrait pas être limitée à un seul.

=====

DIAGNOSTIC CLINIQUE

=====

L'examen physique ne permet pas toujours à lui seul de diagnostiquer la nature polykystique d'un gros rein unilatéral.

Certes, la perception d'une tuméfaction rénale, à moins qu'elle ne soit nettement bosselée, fait penser surtout à une tumeur maligne, à une hydronéphrose, beaucoup plus rarement à un kyste solitaire du rein. En outre, si la masse est odulaire et irrégulière, il n'est pas toujours aisé, par suite de la défense musculaire, de sentir les bosselures qui constituent évidemment un signe de présomption en faveur du rein polykystique. Enfin, chez l'adulte, l'épaisseur de la paroi, s'il est obèse, peut même masquer la masse, qui passe ainsi totalement inaperçue.

En d'autres termes, que la tuméfaction lombaire soit sentie ou non, il faut en fixer la localisation au rein et la nature par l'examen radiologique.

a) EXPLORATIONS URO-RADIOLOGIQUES.-

Elles sont indispensables quel que soit l'âge du malade, qu'il soit enfant ou adulte.

On commencera toujours par une UROGRAPHIE, méthode simple et souvent suffisante si la fonction rénale autorise l'excrétion du liquide de contraste injecté.

Certains malades ont subi, au préalable, un lavement baryté qui est toujours utile, mais qui va gêner l'urographie si celle-ci lui succède. Le lavement baryté permet néanmoins de localiser le siège péritonéal ou rétro-péritonéal de la tumeur et d'apprécier le refoulement de l'intestin qui, dans certains cas, est visible sur une radiographie simple.

L'urographie se fera dans la règle par voie VEINEUSE. Certains auteurs, chez l'enfant (LIH et WAUD, HOWZE et HILL), donnent cependant la préférence à la voie sous-cutanée dont les épreuves, en général, - malgré l'addition d'hyaluronidase, - sont infiniment moins satisfaisantes et plus difficilement interprétables que celles de la voie veineuse.

La compression de l'abdomen par un ballon, après la prise d'un film direct et d'un premier film d'élimination, fait apparaître, en général, d'une façon plus ou moins satisfaisante, la morphologie du haut appareil excréteur et du rein.

Dans la maladie polykystique unilatérale, l'urographie donne des images qui ne correspondent pas toujours à l'image classique du rein polykystique et devant lesquelles on pense d'abord et tout naturellement à une tumeur maligne. Nous l'avons constaté dans nos observations et dans celles de LYNCH et THOMPSON, de M. FEVRE, de CARVER, de BUNGE et HARNESS, etc..

L'urographie de notre fillette, par exemple, nous montre:

- un rein volumineux du côté lésé, contrastant avec la petitesse de son congénère;
- une élimination paradoxalement satisfaisante de ce même côté, en raison sans doute de la quantité suffisante de parenchyme sain que ce rein, farci de kystes, possède encore;
- des calices supérieur et inférieur allongés, élargis, démesurés pour l'âge de l'enfant;
- un calice moyen très réduit;
- un uretère repoussé en arc contre la colonne vertébrale devant laquelle il se projette.

Dans notre observation 4, l'urographie décèle du côté atteint un rein volumineux avec des calices principaux allongés et élargis et une élimination satisfaisante des deux côtés.

On a l'impression qu'il s'agit dans tous ces cas d'un processus brutal hypertrophiant, mais qui n'empiète pas sur les calices comme dans les tumeurs malignes.

Il en fut différemment dans notre observation 3, où l'urographie révéla une absence complète d'élimination du côté atteint, ce qui fit penser à une hydronéphrose, d'autant que la pyélographie montra ensuite une image en boule et un uretère déporté du côté opposé. Mais il s'agissait là d'une forme hydronéphrotique de la maladie polykystique unilatérale qui peut ainsi donner le change avec une hydronéphrose classique.

La conclusion est que le rein polykystique unilatéral ne possède pas d'image propre à l'urographie et que l'on est enclin, le plus souvent, à poser le diagnostic de "tumeur maligne".

En l'absence d'image nette à l'urographie, on s'adressera à la PYÉLOGRAPHIE RÉTROGRADE.

Cette méthode est possible et facile sans anesthésie générale chez le nourrisson et chez l'enfant. De plus, pratiquée avec les précautions nécessaires - l'infection du rein polykystique risquant d'avoir de graves conséquences, - elle permet d'obtenir de très beaux clichés et autorise par là, le cas échéant, un examen histo-bactériologique et fonctionnel des reins séparés.

Les déformations des divers éléments de l'arbre urinaire (rein, bassinet, calices, uretère) apparaissent alors avec netteté. Ces déformations réalisent d'ailleurs des moules opaques des plus pittoresques que les Américains qualifient de "dragon deformity", COQUELLEIRE de rein "acromégale", de "rein-araignée" ou "rein crabe", de "rein-bilboquet", de "rein trapu", de "rein fuséau".

b) SEPARATION DES URINES.-

Il est intéressant de constater que dans la maladie polykystique unilatérale, du fait que le rein adelphe fonctionne normalement, la concentration de l'UREE est satisfaisante, alors que l'élimination de la P.S.P. est déficiente.

c) DIAGNOSTIC PRE-OPERATOIRE.-

Peut-on, dans ces conditions, affirmer un diagnostic pré-opératoire positif de rein polykystique unilatéral?

A cette question, nous répondons par l'impossibilité fréquente de ne pouvoir poser un tel diagnostic, étant donné que l'examen clinique ne peut à lui seul déceler la nature polykystique d'un gros rein unilatéral et que l'urographie ne peut fournir une image classique de cette affection.

Ainsi, à l'exception de HOWZE et HILL qui ont pu poser un diagnostic pré-opératoire parce qu'instruits par une observation antérieure, la grande majorité des auteurs ont intervenu pour tumeur maligne (LYNCH et THOMPSON, M. FEVRE, CARVER, LIH et MAUD, J.E. MARCEL, etc.), quelques-uns pour hydronéphrose (SCHWARTZ, OPPENHEIMER et WATKINS, J.E. MARCEL: cas 3), d'autres enfin sans diagnostic (CARAVETTA).

En fait, même pièce en mains, le doute peut subsister, d'autant que le rein polykystique unilatéral peut s'accompagner d'une importante adénopathie pédiculaire.

L'importance de ce diagnostic pré-opératoire, si elle est relative pour le traitement, est surtout pronostique. Il est évident que, dans la très grande majorité des cas, la tumeur rénale évolue assez rapidement vers la mort.

Dans le rein polykystique unilatéral, le pronostic est infiniment plus favorable: J.E. MARCEL suit notre premier malade depuis 15 ans sans être autorisé à craindre un processus kystique ultérieur sur le rein restant.

Le diagnostic pré-opératoire trouve surtout son intérêt pour la radiothérapie pré-opératoire qui, incontestablement nécessaire pour les tumeurs, est inutile pour le rein polykystique.

d) EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE.-

Le diagnostic ne pouvant être posé aux examens clinique et radiologique et souvent pas davantage à l'intervention, il faut alors s'adresser à l'anato-pathologiste.

C'est le compte-rendu histologique du Prof. HUGUENIN qui a révélé la nature polykystique du rein néphrectomisé par le Prof. FEVRE et que l'on pensait a priori néoplasique.

Ce sont également les examens anatomo-pathologiques du Prof. DELARUE qui ont posé définitivement le diagnostic dans nos observations 2, 3 et 4.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Devant une tumeur unilatérale, après avoir reconnu que la tumeur est un gros rein, il faut éliminer:

- avant tout une tumeur maligne,
- une hydronéphrose,
- parfois un kyste solitaire du rein,
- un rein multikystique.

a) TUMEUR DU REIN.-

Il arrive très souvent -et cela est même devenu la règle,- que le diagnostic porté devant une maladie polykystique unilatérale soit celui de tumeur maligne. Nous en avons, du reste, fait l'expérience chez trois de nos malades.

Beaucoup d'auteurs ont, en effet, commis l'erreur avec une "tumeur de WILMS" (LYNCH et THOMPSON, CARVER, HOWZE et HILL, BUNGE et HARNESS, etc..). J.B. MARCEL est intervenu chez notre fillette avec un diagnostic de néphroblastome.

Il est, d'autre part, curieux de constater qu'une biopsie a parfois semblé confirmer ce diagnostic de tumeur (M. FEVRE), alors que la survie de l'enfant et l'intervention ultérieure ont montré la réalité d'un rein polykystique (observation de SUDERLUND et WAHLGREN rapportée par M. FEVRE).

Pour lever les doutes, il faut s'adresser d'abord à l'urographie, à la pyélographie en cas d'image insuffisante par voie veineuse, au cathétérisme urétéral et, au besoin, à l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

L'UROGRAPHIE montre:

1) En cas de tumeur maligne:

- une amputation du bassinet en entier ou en partie et de un ou plusieurs calices;
- des images lacunaires, qui correspondent, soit à des tumeurs pédiculées libres dans le bassinet, soit à des tumeurs séssiles implantées sur les faces antérieure et postérieure des cavités;
- du flou des contours, en raison de la déformation des cavités par la tumeur;

En outre, la pyéloscopie peut mettre en évidence une rigidité des contours si l'on assiste aux contractions des cavités du rein.

- 2) Dans le rein polykystique unilatéral, si l'aspect général des cavités pyéliquies est très déformé, on note cependant aucune amputation d'organe.

Le bassinnet est bien agrandi, car comprimé par les kystes, mais reste net.

Les calices sont étirés, allongés, amincis. Leur amputation est infiniment plus rare que dans les tumeurs (HICKEL). Cet allongement des calices est à lui seul presque pathognomonique du rein polykystique.

Il n'existe, enfin, aucune image lacunaire.

La pyélographie donne des images identiques et beaucoup plus précises.

Au cathétérisme urétéral, les urines provenant du rein néoplasique présentent comparativement aux urines provenant du rein adelphe une diminution de la concentration de l'urée et des chlorures et une diminution de la P.S.P., en un mot une diminution de toutes les éliminations (MARION).

Dans la maladie polylystique unilatérale, le rein opposé ayant un fonctionnement satisfaisant, il y a élimination uréique normale contrastant avec une déficience de l'élimination de la P.S.P.

b) HYDRONEPHROSE.- =====

Plus postérieure que lombaire, elle évolue par crises douloureuses, par poussées fébriles avec ou sans pyurie.

A l'exploration uro-radiologique, elle se caractérise, soit par une absence complète d'élimination, soit par une image en boule à l'urographie.

Il n'empêche que l'erreur peut être commise avec la forme hydronephrotique du rein polykystique unilatérale (J.E. MARCEL). Là, encore, l'examen histologique de la pièce permet de lever les doutes, comme dans notre observation 3.

c) KYSTE SOLITAIRE du REIN.- =====

Ce kyste, uni ou multiloculaire, siège à l'un des pôles du rein, surtout au pôle inférieur.

S'il apparaît une calcification étendue du kyste, on peut éprouver au palper une sensation de crépitement comme "en marchant sur de la neige gelée".

La radiographie sans préparation permet de déceler un contour bosselé du rein, surtout s'il est calcifié.

Quant à la pyélographie, elle met en évidence:

- un refoulement en dedans, vers le rachis, de l'uretère supérieur qui décrit, en cas de kyste du pôle inférieur du rein, une vaste courbe paramédiane à convexité interne;
- une déformation des calices qui, lorsque la tumeur les comprime, sont modifiés dans leur forme ou dans leur orientation.

d) REIN MULTIKYSTIQUE.-

Le chapitre des anomalies rénales s'est enrichi depuis un certain nombre d'années d'une affection décrite par les auteurs d'outre-Atlantique: le rein multikystique, encore appelé KYTE MULTILOCLAIRE.

C'est à EDMUNDS, en 1892, que l'on doit la première description de rein multikystique. On relève ensuite dans la littérature les cas de HAZLINGER (1926), de RAVICH (1931), de MELAND et BRAASCH (1933), de FAWCETT (1933), de CAMPBELL (1937), de LIEBERTHAL (1939), de BURRELL (1940), de HECKEL et GOULD (1940), de TOULSON et WAGNER (1940).

L'étude fut ensuite reprise par GOODYEAR et BEARD (1948), par RAVITCH et SANFORD (1949), par KUTZMANN et SAUER (1950), par POWZLL, SHACKMAN et JOHNSON (1951) et enfin tout récemment par O'FLYNN (1953).

Ainsi la découverte de 25 cas de kystes multiloculaires certains, de 1892 à 1953, met en évidence la rareté d'une telle affection.

Une certaine confusion régné encore entre rein polykystique et kyste multiloculaire, si bien que certains cas, en particulier ceux de SCHWARTZ et de LYNCH et THOMPSON, dénommés par leurs auteurs "reins polykystiques" sont rangés par d'autres (CAMPBELL) dans la catégorie des "reins multikystiques".

En principe, il existe des différences très marquées entre les maladies polykystique et multikystique.

Le rein multikystique est caractérisé, au point de vue anatomo-pathologique, par l'envahissement du parenchyme cortical et médullaire par de gros kystes divisés en de multiples petites cavités remplies d'un liquide jaunâtre au taux d'urée élevé. Ces cavités, réunies par du tissu conjonctif lâche, remplacent presque complètement le tissu rénal normal.

Le kyste multiloculaire, nous l'avons vu, est donc beaucoup plus rare que le rein polykystique.

Il s'observe à n'importe quel âge de la vie, mais surtout à l'âge adulte (HAZLINGER, RAVICH, MELAND et BRAASCH, LIEBERTHAL, HECKEL et GOULD, POWELL, SHACKMAN et JOHNSON, O'FLYNN) et avec une égale fréquence dans les deux sexes.

Cliniquement, la douleur, est plus souvent signalée que dans le rein polykystique, les malades étant surtout des adultes. L'hématurie est exceptionnelle: seule l'observation de BURRELL en fait état.

La pyélographie révèle une anomalie morphologique parcellaire: une élongation d'un petit ou d'un grand calice, toujours limitée à un rénicule (J.E. MARCEL).

En outre, l'intérêt du rein multikystique est précisément d'être UNILATERAL.

GOODYEAR et BEARD ont fixé avec précision ses caractères différentiels anatomo-pathologiques. En effet:

-dans la maladie polykystique, le rein, bourré de kystes disséminés et qui ont à peu près la même taille, conserve sa configuration habituelle. Dans la maladie multikystique, le rein, qui a perdu sa silhouette normale, ressemble à une grappe de kystes de taille variable;

-les kystes du rein polykystique sont toujours séparés ^{par} des îlots de parenchyme rénal. Dans le rein multikystique, on note l'absence totale de substance rénale entre les kystes.

-dans la maladie multikystique quelques kystes communiquent avec le bassinet par un petit orifice de la paroi kystique, montrant que le trouble résulte peut être d'une obstruction de la partie distale du système excrétoire rénal. Dans la maladie polykystique, les kystes ne communiquent jamais avec le bassinet, l'obstruction se produisant dans la partie proximale du système tubulaire.

En définitive, la maladie multikystique serait un kyste multiloculaire, c'est-à-dire, une tumeur kystique à loges multiples ne communiquant pas entre elles et qui affecte un segment du rein, le reste étant indemne.

Il n'empêche que J. SANCHEZ-LUCAS a écrit récemment sur le rein polykystique: "Si les kystes ne sont pas très nombreux, on peut reconnaître entre eux le parenchyme rénal, totalement invisible quand les kystes innombrables entrent en contact intime".

Si il est parfois possible de discerner de visu le rein polykystique du kyste multiloculaire, l'urographie elle-même n'est pas toujours suffisante pour faire le diagnostic qui n'est posé à coup sûr que par l'examen histologique de la pièce.

C'est ainsi qu'O'DONNELL et PRETI ont extirpé, chez un nourrisson de deux mois, un rein polykystique droit avec hydronéphrose et uretère imperméable qu'ils présentaient comme un rein polykystique unilatéral et qui, à l'objectif du microscope, était en réalité un kyste multiloculaire.

En conclusion, on peut se demander si le rein multikystique ne constitue pas une forme mineure de la maladie polykystique (J.E. MARCEL).

=====

a) TRAITEMENT CHIRURGICAL.-

Etant donné que le malade présente des signes inquiétants (tumeur, hématurie), que dans bon nombre de cas le diagnostic de rein polykystique est rarement posé avant l'intervention, et que surtout on a la crainte d'une affection maligne, l'intervention chirurgicale, lorsque l'on est renseigné sur le rein adelphe, ne peut se discuter. Ce sera dans la règle une NEPHRECTOMIE pour deux raisons:

- la première, c'est que, le plus souvent, le rein polykystique unilatéral n'est pas macroscopiquement décelable,
- la deuxième, c'est que même s'il l'était, étant donné sa masse, les douleurs et les hématuries qu'il provoque, aucune conservation ne peut se concevoir.

Ce sera donc, le plus souvent, quand le diagnostic pré-opératoire n'est pas posé, une néphrectomie élargie avec:

- chez l'adulte, ablation de la 12ème côte;
- exérèse massive du rein et de l'atmosphère péri-rénale;
- ligature première, si possible de la veine rénale;
- ligature seconde du reste du pédicule;
- ablation des ganglions, s'il en existe.

Les enfants supportant bien le traitement chirurgical, soulignons que l'âge n'est pas un obstacle à l'intervention: O'DONNELL et PRISTI, HOWZE et HILL, LIH et WAUD ont néphrectomisé avec succès des nourrissons de 10, 14 et 18 jours.

La réussite des interventions, jointe à l'intégrité anatomo-fonctionnelle du rein restant, a donné de bons résultats éloignés.

<u>Auteurs</u>	<u>malades</u>	<u>opération</u>	<u>RESULTATS</u>
J.E.MARCEL	enfant de 18 mois	néphrectomisé (Prof. FEVRE)	en excellente santé depuis 15 ans
"	enfant de 2 ans ½	néphrectomisé	en excellente santé depuis 2 ans
PAPIN	adulte	"	revu 13 ans après en bonne santé
THOMAS	femme adulte	"	revue 3 ans après en bonne santé
LYNCH et THOMPSON	nourrisson de 7 mois	"	revu 6 ans après en bonne santé
FISH	femme adulte	"	revue 6 ans après en bonne santé
CANONNE	"	"	revue 2 ans après d°

(37)
Après la guérison, le malade doit être suivi pendant très long-temps par des urographies périodiques pour suivre l'évolution du rein restant.

A ce sujet, que faut-il penser de la lombotomie exploratrice du côté opposé?

Les auteurs ne l'ont pas pratiquée, car ils se sont contentés de l'aspect normal de l'urogramme pour affirmer in vivo l'intégrité du rein restant.

Seul J.E. MARCEL, sur la demande des parents et dans un intérêt pronostique, a exploré de visu le rein restant quatre mois après la néphrectomie de notre seconde malade. Néanmoins, l'auteur pense que, désormais, la conviction de l'unilatéralité de la maladie polykystique peut dispenser de cette intervention qui n'est pas sans risque, d'autant qu'elle n'autorise pas une biopsie étendue.

b) Traitement prophylactique.-

Après l'opération, le rein restant devra être l'objet de soins attentifs.

A cet effet, J.E. MARCEL, assimilant, d'une part, le rein polykystique à une dégénérescence kystique congénitale de l'ovaire que stoppe dans une certaine mesure l'administration d'hormone mâle, se rappelant d'autre part l'action métabolique bienfaisante de cette hormone sur le parenchyme rénal, préconise la testostérone et en particulier les dérivés non virilisants de l'androstenediol, à doses élevées et en cures répétées et prolongées.

Bien entendu, il s'agit là d'une thérapeutique à l'essai dont il est difficile à l'heure actuelle d'apprécier les bienfaits à distance.

=====

Il est classique d'affirmer que la maladie polykystique des reins est toujours BILATERALE et la très grande majorité des auteurs pensent que les quelques cas considérés comme unilatéraux étaient ou des erreurs de diagnostic ou des reins polykystiques à prédominance unilatérale.

A l'occasion de quatre observations mises à notre disposition par le Dr J.E.MARCEL, nous croyons pouvoir affirmer que le rein polykystique unilatéral existe, tout comme il existe des reins partiellement polykystiques.

Dans nos observations, il ne peut s'agir d'erreurs de diagnostic, parce que le diagnostic du rein néphrectomisé a été porté par l'anatomopathologiste et que l'intégrité du rein restant a été cliniquement, radiologiquement et dans un cas anatomiquement vérifiée.

A ceux qui nous objectent que le rein sain sera un jour polykystique, nous répondons:

- a) qu'un de nos malades néphrectomisé à l'âge de 18 mois présentait 15 ans après, un rein restant normal, alors que la dégénérescence kystique était d'autant plus logique qu'elle eut porté sur un rein en période d'hypertrophie compensatrice;
- b) qu'un autre de nos malades, qui a été néphrectomisé à l'âge de 45 ans, ne présentait aucune dégénérescence kystique de son rein opposé;
- c) qu'enfin et surtout, des nécropsies pratiquées à un âge avancé de la vie (LEDERER, SILBERSTEIN, BELL) ont montré que macroscopiquement et surtout microscopiquement un des reins pouvait être polykystique, l'autre étant absolument normal.

Dans ces conditions, nous basant sur les observations que nous possédons et sur celles qui ont été publiées, nous avons essayé de décrire l'histoire clinique de la maladie polykystique unilatérale.

Celle-ci se rencontre surtout chez l'enfant et quelquefois chez l'adulte, sous la forme d'une TUMEUR unilatérale que l'on confond dans la règle avec une tumeur maligne, d'autant qu'elle s'accompagne parfois d'hématurie ou de douleurs lombaires. Dans bien des cas, la tumeur est assez discrète pour n'être découverte qu'à l'autopsie.

Le diagnostic clinique en est, dans la règle, impossible, d'autant que le rein polykystique unilatéral est très rarement bosselé. On y pensera probablement davantage maintenant que l'on sait qu'il existe: dans une de nos observations, l'hypothèse en a été soulevée.

Les explorations uro-radiologiques (urographie et si nécessaire pyélographie ascendante) confirment que la tumeur est rénale et peuvent, par l'aspect des calices et surtout par l'absence des signes classiques-

.../...

s'il en est- de néoplasme, autoriser avec de fortes présomptions le diagnostic de rein polykystique unilatéral.

Si le diagnostic n'est pas posé à l'examen radiologique, bien souvent il ne l'est pas davantage à l'intervention, car macroscopiquement un rein polykystique unilatéral ressemble à une tumeur d'autant qu'il s'accompagne fréquemment d'une adénopathie inflammatoire.

Ce n'est qu'à la COUPE et surtout par l'examen anatomo-pathologique qu'on aura l'heureuse surprise de réformer le diagnostic de tumeur posé jusqu'alors.

Le malade guéri devra être surveillé régulièrement et pendant très longtemps par des urographies périodiques pour suivre l'évolution du rein restant et soumis à une thérapeutique théoriquement prophylactique par la testostérone.

=====

Vu le Doyen
Léon BINET;

Vu le Président de Thèse
M. FEVRE

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie
de Paris:

Jean SARRAILLE

B I B L I O G R A P H I E

M. FEVRE et TRAN VAN HOA

Reins polykystiques chez l'enfant

Press Médicale
1945, n° 9, page 106

=====

J.E. MARCEL

Rein polykystique unilatéral

Semaine des Hôpitaux
1953 - n° 27 - p. 1951 - 1955

=====

C. WAKELLEY

Un cas de rein polykystique unilatéral
chez un enfant âgé de 1 an et 8 mois

British Journal of Surgery
1930 -livre 18 -p.162-165

=====

G.D. OPPENHEIMER et L. NARINS

Affection rénale polykystique unilatérale

Journal of Urology
1949, livre 61, n° 5, p. 866-869

=====

Ch. HOWZE et J. HILL

Rein polykystique unilatéral

Journal of Urology
1949, livre 61, n° 2, p. 187-190

=====

Ch. WELLS

Rein polykystique et rein polykystique
unilatéral

British Journal of Urology
1936, livre 8, p. 22 - 36

=====

R.G. BUNGE et W.N. HARNESS

Rein polykystique unilatéral chez un enfant

Journal of Urology

1951, livre 65, n°6, p.972-975

=====

M. CARRAVETTA

Enorme rein polykystique unilatéral chez
un enfant -Opération-Guérison-

Archivio Italiano di Chirurgia

1937, livre 45, fascicule 6, p.15-32

=====

F. TANER

Les cas de reins polykystiques unilatéraux
et la néphrectomie

Bulletins de la Société Turque de Médecine

1949, livre 93, n° 8, p.54-55

=====

N. KUTZMAN et H.K. SAVER

Problèmes posés par la maladie kystique unilatérale
du rein.

Journal of Urology

1950, livre 62, n° 1, p.34-37

=====

M.CANONNE

Rein polykystique unilatéral à symptomatologie atypique

Bulletins et mémoires de la Société
des Chirurgiens de Paris

1934, livre 26, p.628-633

=====

Julio G. SANCHEZ-LUCAS

Morphogénèse du rein polykystique

Semaine des Hôpitaux

1951, n° 71, p. 2793-2800

=====

St JONA

Ein fall von nierenaplasie und
polycystischer niere

Zeitschrift für Urologie

1942, livre 36, page 428

=====

L.D.O'DONNELL et J.C.PRESTI

Rein polykystique congénital

Journal of Urology

1949, livre 62, p.551

=====

V. PACES

Dégénérescence kystique unilatérale du rein

Rozhledy v chirurgii

1950, livre 29, page 155-158

=====

F. SIEBER

Über cysternueren bei erwachsenen

Deutsche Zeitschrift für chirurgie

1905, livre 79, p. 406

=====

H.E. CARLSON

Polycystic disease in a solitary kidney

Journal of Urology

1946, livre 55, p.443-444

=====

B.LIH et R.E. WAUD

Rein polykystique unilatéral chez un nouveau-né

Journal of Urology

1952, livre 68, n° 1, p. 60-62

=====

J. SILBERSTEIN

Rinon poliquistico

la Semana medica

1950, n° 1, p.984-992

=====

R. LANDIVAR

Rinon poliquistico

La Semana medica

1930, n° 1, p.1001-1010

=====

Ch. E. BARNETT

Rein polykystique unilatéral

The Urology and cutaneous review

1913 - page 353

=====

HOUTAPPEL

Dégénérescence kystique unilatérale

Nederlandsch tydſchrift voor geneeskunde

1936, livre 80, p.978-980

=====

R. GAYET et J. de GIRARDIER

La néphrectomie dans le rein polykystique

Journal d'Urologie

1948, livre 54, n° 7/8-p.357-363

=====

F.S. VINCI

Rein polykystique unilatéral

Rivista Sanitaria Siciliana

1954, a.12, n° 6,

=====

M. MELTZER

Rein polykystique unilatéral

Surgery, Gynecology and Obstetrics

1924, livre 38, n° 4, p.486-488

=====

J.H. CARVER

Maladie kystique du rein droit chez un enfant

British Journal of Urology

1949, livre 21, n° 3

=====

J. SCHWARTZ

Rein polykystique unilatéral chez un enfant

Journal of Urology

1956, livre 55, p.259-265

=====

G.D. OPPENHEIMER

Maladie polykystique du rein

Annals of Surgery

1934, livre 100, n°6, p.1136-1158

=====

F.B. VALENTINI

Rein polykystique unilatéral

Policlinico sezione chirurgica

1937, livre 44, p.373-386

=====

K. LYNCH et A.F. THOMPSON

Rein polykystique chez un nourrisson

Journal of Urology

1937, livre 38, p.58-60

=====

J.E. RALL et H.M. ODEL

Maladie polykystique congénitale du rein.
Analyse de 207 cas.

The American Journal of the Medical Sciences

1949, livre 218, n° 4, p.399-407

=====

W. GOODYEAR et D. BEARD

Rein multikystique unilatéral chez un nourrisson

American Journal of Diseases of children

1946, livre 76, n° 2, p.205-207

=====

F. POWELL, R. SHACKMAN et H.D. JOHNSON

Kystes multiloculaires du rein

British Journal of Urology

1951, livre 23, p.142 - 152

=====

M. ANTELO

Reflexiones sobre un caso de anuria en riñon
poliquístico único y calculoso

Preuse medica argentina

1946, tomo 33, p.820-823

=====

M.J. MADONICK, N.SAVITSKY et L. HOCHFELD

Anévrysme intra-crânien et reins polykystiques

Journal of nervous and mental diseases

1946, livre 103, p.509-513

=====

E. PAPIN

Communication à la Société française d'Urologie

Journal d'Urologie

1922, p. 284

=====

H.G. BUGBEE et M.WOLLSTEIN

Surgical Pathology of the Urinary tract in Infants

Journal of the American Medical Association

1924, livre 83, page 1887

=====

SINANT

Bericht über einen Fall von einseitiger

Kystenniere, Wiener medizinische Wochenschrift

1947, livre 97, p. 221- 222

=====

J.A. MITCHELL

General cystic degeneration of the adult Kidney

Royal College of Physicians, Edinburgh

1895 -- 1894

=====

MASSMAN

Über die Häufigkeit der Bildungsanomalien der Nieren

Inaug. Diss. Kiel

1897

=====

W.H. DICKINSON

Disease of the Kidneys

London: Longmans, Green and Co

1885, part. 2

=====

B.A. THOMAS

Néphrectomie pour rein polykystique unilatéral

Annals of Surgery

1929, livre 89, p.946-949

=====

E.T. BELL

Renal Disease Philadelphia

Lea & Felbiger

1947, page 90

=====

LUZZATO

Degenerazione cistica del rene

Venezia, 1900

=====

KIDD

Urinary Surgery

p. 212

=====

TABLE des MATIERES

Introduction	page 14
Historique	" 16
Observations	" 21
Etiologie	" 30
Symptomatologie	" 33
Anatomie pathologique	" 38
Pathogénie	" 42
Diagnostic clinique	" 44
Diagnostic différentiel	" 47
Traitement	" 52
Conclusions	" 54
Bibliographie	" 56

=====

